



TITLE:

成人型Wilms' tumorの1例

AUTHOR(S):

阿部, 和弘; 和田, 鉄郎; 上田, 正山; 大石, 幸彦

CITATION:

阿部, 和弘 ...[et al]. 成人型Wilms' tumorの1例. 泌尿器科紀要 2000, 46(6): 405-408

ISSUE DATE:

2000-06

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/114299>

RIGHT:

成人型 Wilms' tumor の 1 例

富士市立中央病院泌尿器科 (部長: 上田正山)

阿部 和弘, 和田 鉄郎, 上田 正山

東京慈恵会医科大学泌尿器科学教室 (主任: 大石幸彦教授)

大 石 幸 彦

ADULT WILMS' TUMOR: A CASE REPORT

Kazuhiro ABE, Tetsuro WADA and Masataka UEDA

From the Department of Urology, Fuji Central Hospital

Yukihiko OHISHI

From the Department of Urology, Jikei University School of Medicine

We present a case report of adult Wilms' tumor and reviewed from 1981. A 22-year-old woman with chief complaints of gross hematuria and right backache was introduced to our hospital in March 1998. Abdominal computed tomography (CT) revealed a solitary irregular mass (5.0 cm) at the lower pole of right kidney with no contrast medium enhancement. Angiography showed a hypovascular character, but irregular vasculization was found in the tumor. We performed a radical nephrectomy with a preoperative diagnosis of malignant renal tumor. Finally, adult Wilms' tumor (epithelial type) was diagnosed by pathological examination. We retrospectively studied the clinical and radiological features in 16 reported cases of adult Wilms' tumor from 1981. The average age was distinctly younger than that of renal cell carcinoma. Nearly half of the cases were at an advanced clinical stage (direct invasion or metastasis to other organs) at first consultation. Radiologically, Wilms' tumor tends to be visualized as a low density mass in the precontrast CT scan (75.0%) and hypovascular tumor by selective angiography (84.6%). Although this is not a definitive character to distinguish adult Wilms' tumor from renal cell carcinoma, it may be useful information for differential diagnosis.

(Acta Urol. Jpn. 46: 405-408, 2000)

Key words: Adult Wilms' tumor, Renal tumor

緒 言

成人型 Wilms' tumor は稀な疾患で、きわめて予後不良とされる。症例数も少なくその臨床的特性については十分な検討が必要である。

今回われわれは成人型 Wilms' tumor の 1 例を報告すると共に 1981 年以降の報告例につき検討を行い、その臨床的特性について検討した。

症 例

患者: 22 歳, 女性

主訴: 肉眼的血尿, 右背部痛

既往歴: 下顎部血管腫

現病歴: 1998 年 3 月 17 日, 突然肉眼的血尿および右背部痛出現, 近医で右腎に腫瘍性病変を指摘され精査加療目的にて当院を紹介された。

来院時現症: 身長 156 cm, 体重 42 kg. 発熱および体重減少は認めず, 身体所見にて明らかな体表リンパ節の腫大および腹部腫瘤を触知しなかった。

検査所見: 血液, 生化学一般検査に異常を認めず血沈は 40 mm/1 h と軽度亢進, IAP は 493 μ g/ml であった。来院時に肉眼的血尿は認めなかったが, 顕微鏡的血尿を認めた。

画像診断所見: DIP; 右腎中, 下腎杯に不整な陰影欠損および腎盂腎杯の圧迫像を認め, 腫瘍性病変の存在が示唆された。CT スキャン; 右腎下極に長径約 5 cm の膨隆性に増殖する腫瘍性病変を認めたが, 造影効果は認めなかった (Fig. 1)。

MRI: 腫瘍は T1 強調画像で low intensity, T2 強調画像では high intensity に描出され, 造影 T1 像では中心部を除きほぼ均一に軽度な造影効果を認めた (Fig. 2)。

血管造影: 腫瘍は hypovascular に描出され, 腫瘍内部に不整な血管新生像を軽度認めた (Fig. 3)。以上の検査所見より右腎下極に発生した悪性腎腫瘍の存在を強く疑い, 1998 年 4 月 6 日経腹式根治的右腎摘出術を施行した。

手術所見: 肋骨弓下弓状切開にて経腹的に後腹膜腔

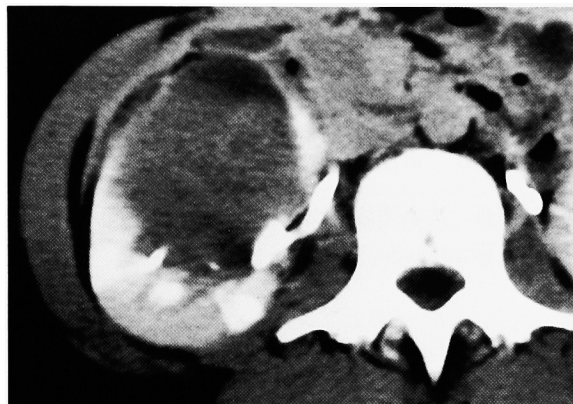


Fig. 1. CT scan revealed an irregular mass lesion without contrast medium enhancement.



Fig. 2. MRI (TR460 TE16) revealed a low intensity mass in the lower pole of the right kidney.



Fig. 3. Angiography revealed irregular vascularization in the tumor.

へ到達後、右腎周囲の脂肪組織を含めて en bloc に根治的右腎摘除術を施行した。

摘出腎肉眼的所見：腫瘍は腎下極に認め、径 5×5×5 cm の黄白色、充実性で、明らかな腎被膜外への進展を認めなかった。

病理組織学的所見：顕微鏡学的には好塩基性の胞体

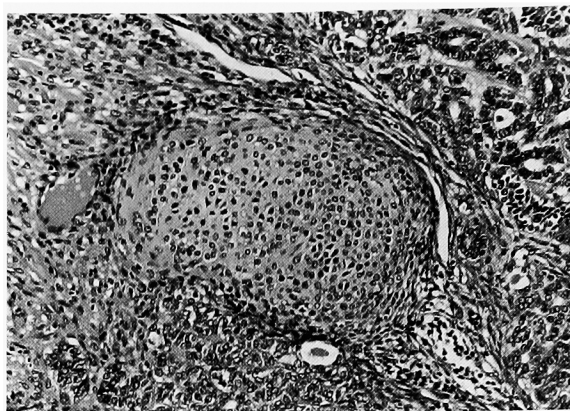


Fig. 4. Histopathological findings showed cartilage component in the high-grade tumor cells of tubular differentiation.

を有する核細胞質比の大きい上皮性腫瘍細胞の管状および管状乳頭状の増生を認め、一部に blastema (芽腫) 成分を認めた。間葉系成分は少ないもののごく一部に分化した軟骨組織を認め、成人型 Wilms' tumor, 上皮型と診断された。また核の退形成 (Anaplasia) は認めず、Beckwith らの治療観点から分類した小児腎腫瘍組織分類の favorable histology (FH)¹⁾、臨床病期 I 期と診断した (Fig. 4)。

術後補助療法は本人の強い希望で施行せず経過観察となった。術後26カ月再発を認めていない。

考 察

成人に発生する Wilms' tumor は比較的稀で、予後は不良とされる。成人型 Wilms' tumor の診断基準は1980年の Kilton²⁾ らにより以下のように定義されている。1) 原発性腎腫瘍、2) 胎生期腎芽細胞成分の証明、3) embryonal tubular または glomeruloid 構造の形成、4) 他に腎癌に相当する部分がない、5) 組織学的に Wilms' tumor が明らか、6) 年齢が15歳以上の6項目である。

今回われわれは上記診断基準にしたがい診断され、かつ臨床記載が明記された1981年以降の本邦報告例15例 (抄録は除く) に自験例を加えた16例について臨床的検討を行った (Table 1)。年齢は16歳から71歳 (平均41.4歳) で、男性7例、女性9例とやや女性が多い傾向を示した。臨床症状としては疼痛 (50.0%)、腹部腫瘍 (31.3%)、血尿 (31.3%)、発熱 (25.0%) といった、なんらかの症状を呈する症例が81.3%を占め、無症状の偶発腫瘍はわずか (18.8%) であった。初診時に隣接臓器への浸潤もしくは血行性遠隔転移を認めた症例が7例 (43.7%) と半数近くを占め、進行病期症例が多いことも特徴である。増殖が速く高率に転移を起こす悪性度の高い腫瘍特性が示唆される。なお転移は肝臓、肺臓4例、脾臓3例、骨髄3例、副腎1例、癌性腹膜炎3例であった。

Table 1. Reported cases of Adult Wilms' tumor in Japan

No.	報告年	報告者	年齢	性別	病期	治療
1	1981	橘	22	F	I	腎摘+方+化 (ACT-D, VCR)
2	1981	松永	20	M	II	腎摘
3	1987	西村	36	M	IV	腎摘+方+化 (ACT-D, VCR)
4	1987	前田	46	M	IV	腎摘
5	1987	前田	18	M	IV	腎摘+方+化 (ACT-D, VCR)
6	1988	木暮	67	F	IV	腎摘+方
7	1988	高井	50	M	III	腎摘+方+化 (ACT-D, VCR)
8	1988	平野	16	F	II	腎摘+化 (ACT-D, VCR)
9	1991	高橋	57	F	II	腎摘+化 (UFT)
10	1991	望月	26	F	I	腎摘
11	1991	波田野	26	F	III	腎摘+方
12	1993	工藤	57	F	I	腎摘
13	1994	友部	41	M	IV	化 (INF- γ , VLB)
14	1996	Adjei	30	M	III	腎摘
15	1997	斉藤	71	F	I	腎摘
16	1999	自験例	22	F	I	腎摘

方 放射線療法, 化: 化学療法, ACT-D: actinomycin D, VCR: vincristine sulfate, VLB: vinblastine sulfate

術前に成人型 Wilms' tumor が疑われた症例は1例に過ぎず, 多くは腎細胞癌, 腎膿瘍と診断されている。術前診断が困難な背景としては特徴的な所見がないこと, 腫瘍マーカーをはじめ特異的検査所見がないことがあげられる。成人型 Wilms' tumor の画像所見についてみると, 12例中9例 (75%) が CT では低濃度腫瘍として描出され, また血管造影では13例中11例 (84.6%) が乏血管性であった。また DIP は高率に腎盂腎杯の変形および圧迫像を認めた。いずれも腎細胞癌および他の腎腫瘍との鑑別に決定的な所見ではないが, 若年者に発生した腎腫瘍としては腫瘍径が大きく, 急速な増殖特性を示し, 上記画像的特徴を有する症例に対しては成人型 Wilms' tumor を鑑別疾患として念頭におく必要がある。Kioumehri³⁾は33症例の成人型 Wilms' tumor についての画像所見の検討を行い, CT を施行された9例中7例 (77.8%) が造影効果の少ない不均一な低濃度腫瘍である特徴を有し, また血管造影では22例中18例 (81.8%) が全体に乏血管性ながら不整な血管新生像を有する所見を呈したと報告しており, ほぼ本邦報告例16例と同様な検討結果であった。

成人型 Wilms' tumor の治療は小児 Wilms' tumor 腫瘍の治療に準じて NSWT (National Wilms' tumor study) の治療プロトコールにしたがい行われている。つまり摘出不能例を除きまず手術により腫瘍の摘出を施行し, 組織学的検討により Beckwith らの報告をもとにした組織分類, つまり核の退形成 (anaplasia) を認めるか否かにより unfavorable histology (以下 UH) と favorable histology (以下 FH) に分類し, 病期とあわせて化学療法および放射線療法を術後療法として施行するものである。高橋ら⁴⁾は本邦報告例34

例を FH と UH にわけ, その治療効果について検討し成人型 Wilms' tumor においても組織型と治療効果については相関が認められたと報告しているが, 各母集団の症例数が少なく, また, 観察期間も統一されていないためさらなる検討が必要と思われる。

成人型 Wilms' tumor の腫瘍特性についてはほとんど研究が進んでいないのが現状で, 小児 Wilms' tumor の発生に関与するとされる WT1, WT2 遺伝子 (Wilms' tumor suppressor gene) の関与についても詳細は不明である。小児に発生する成人型 Wilms' tumor は胎生第5週はじめに出現する後腎芽細胞 (metanephric blastema) を母地として腫瘍化したと考えられるが, 成人型 Wilms' tumor においては腫瘍の発生母体を後腎芽組織に求めるのが困難な症例が多いとされる²⁾。現在成人型 Wilms' tumor の診断には先に述べた Kilton らが提唱した診断基準が一般的であり広く引用されている。しかし望月らは腎芽細胞としての性格が明らかでなく不全型として取り扱われる不全型腎芽腫の成人例を報告し, その診断基準の不備を指摘している⁵⁾。

今後診断基準のみならず, 治療法, 予後を中心とした臨床特性, また病理学的, 分子生物学的手法を用いた基礎的腫瘍特性のさらなる検討が期待される。

結 語

成人型 Wilms' tumor の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Beckwith JB and Palmer NF: Histopathology and prognosis of Wilms' tumor study. Cancer 41:

- 1937-1948, 1978
- 2) Kilton L, Matthews JM and Cohen HM: Adult Wilms' tumor: a report of prolonged survival and review of literature. *J Urol* **124**: 1-5, 1980
 - 3) Kioumehri F, Cochran ST, Layfield L, et al.: Wilms' tumor (Nephroblastoma) in the adult patient: clinical and radiologic manifestations. *Am J Roentgenol* **152**: 299-302, 1989
 - 4) 高橋 悟, 杉本雅幸, 篠原 充, ほか: 成人 Wilms' 腫瘍の1例および組織型と予後との関連についての文献的検討. *日泌尿会誌* **82**: 1675-1678, 1991
 - 5) 望月 衛, 小島原将保, 中村直哉, ほか: 成人型腎芽腫, 不全型とみなされる腎腫瘍の1例. *病理と臨* **9**: 799-803, 1991

(Received on August 16, 1999)
(Accepted on March 21, 2000)